

## KAZUISTYKA

Pneumonol. Alergol. Pol. 2006, 74, 1-1

## ZŁOŚLIWY ŚLUZAK LEWEGO PRZEDSIONKA

H. Alekso<sup>1</sup>, A. Suszko<sup>2</sup>, S. Sawicky<sup>2</sup>, I. Lagodskaja<sup>3</sup><sup>1</sup> Grodno, Uniwersytet Medyczny,

Katedra Ftyzjopneumonologii

<sup>2</sup> Grodzieński Obwodowy Szpital Kliniczny<sup>3</sup> Grodzieński Medyczny Uniwersytet

Pierwotne guzy serca występują bardzo rzadko. Przez dziesięcioletni okres obserwacji 9682 pacjentów według Centrum Naukowego Chirurgii Rosyjskiej Akademii Nauk Medycznych guzy serca zostały stwierdzone tylko w 0,95% przypadków. Myxoma – śluzak – jest najczęstszym pierwotnym nowotworem serca i stanowi od 25 do 50% wszystkich guzów serca. Obraz kliniczny zależy od lokalizacji zmiany, jej wielkości oraz stopnia obturacji zastawki przedsionkowo-komorowej.

Przedstawiamy przypadek złośliwego śluzaka u mężczyzny 32 lat. Pacjent został hospitalizowany oddziale płucnym dnia 10-01-2006 r. ze skargami na kaszel z krwiopluciem, zadyszkę, ogólne osłabienie, podwyższoną temperaturę. Zgłaszał osłabienie oraz obniżenie tolerancji wysiłku od czerwca 2005 r. Na zdjęcia małowymagowym klatki piersiowej w kwietniu 2005 r. nie stwierdzono zmian. Przeprowadzona terapia zapalenia płuc w ciągu 10 dni przed hospitalizacją okazała się nie skuteczna. Stan przy przyjęciu ciężki, błądność powłok, częstość oddechów 29 w spoczynku, tętno 115-120 na minutę. Stwierdzono ściszenie szmeru pęcherzykowego, szmer tarcia opłucnej po prawej stronie i rozsiane firczenia.

Wyniki badania biochemicznego krwi w normie. Badania morfologii krwi z rozmazem: erytrocyty  $4,76 \times 10^{12}/l$ , leukocyty  $17,7 \times 10^9/l$ , hemoglobina 13g. Płytki  $165 \times 10^9/l$ . Rozmaz białokrwinkowy – prawidłowy. OB 21/h. Badanie płwociny w kierunku komórek atypowych ujemne. Bronchofiberoskopia – ostroga tchawicy ostra, ruchoma, ujścia oskrzeli segmentowych oraz subsegmentowych drożne, śluzówka oskrzeli przekrwiona, obrzęknięta. Wymaz z oskrzela górnopłucowego – w wymazach erytrocyty, nabłonek oskrzelowy. Komórek atypowych oraz komórek Langhansa nie stwierdzono. Ultrasonografia brzucha: – bez zmian patologicznych. W jamie opłucnowej płyn. EKG: akcja serca – 121 na minutę oś serca pionowa. Przy nakłuciu jamy opłucnowej uzyskano 1,5l płynu. Analiza płynu opłucnowego – krwisty, mętny, białko 10,3 g/l, erytrocyty w każdym polu widzenia, skupisk nie tworzą, leukocyty – 10-15 w polu widzenia, neutrofile – 20%, eozynofile – 1%, limfocyty – 79%. Badania RTG narządów klatki piersiowej: zaznaczenie rysunku płucnego, na jego tle nacieczenie miąższu płucnego przy wnękach. Wnęki nacyniowe,

wzmocnienie poziomej opłucnowej szczeliny między-płatowej. Tomografia komputerowa (TK) narządów klatki piersiowej – części centralne obydwóch płuc na dwie trzecie całkowicie zgęszczone niejednorodnie kosztem widocznego drzewa oskrzelowego oraz drobnych ognisk przejaśnień, nie odgraniczone od poszerzonych wnęk. Powietrzność zachowana tylko w opłaszczających częściach. W śródpiersiu powiększone do jednego centymetra węzły chłonne. W jamach opłucnowych wolny płyn – w lewej do 3,6 cm, w prawej do 1,2 cm. Wniosek badania TK: podejrzenie obustronnego zapalenia płuc. W ciągu dwóch dni stan chorego uległ pogorszeniu: chory przybrał wymuszoną pozycję – siedzącą. Szmer pęcherzykowy znacznie osłabiony. Powłoki skórne szarawego odcienia. Częstość oddechu do 50/min. Tętno sięgało do 140/min. Wśród postępujących objawów niewydolności krążeniowo-oddechowej został stwierdzony zgon.

**Badanie pośmiertne:** waga serca 500 g, grubość ściany prawej komory 0,3 cm, lewej – 1,3 cm. Poszerzenie jam serca. W przedsionku lewym stwierdzono twór owalnego kształtu, elastycznej konsystencji wymiarów 8x6 cm, wypełniający całkowicie jamę przedsionka, usadowiony na przegrodzie międzyprzedsionkowej na szerokiej podstawie. W przekroju twór włóknisty, biało-różowego koloru z licznymi ogniskami wylewów. Rozpoznanie patomorfologiczne: złośliwy śluzak lewego przedsionka. Powikłania podstawowego schorzenia: przerost mięśnia sercowego i poszerzenie jego jam. Niewydolność serca – płyn w osierdziu, hemosyderoza płuc, wątroba muszkatolowa, obrzęk mózgu i jego opon miękich. Obustronne surowiczo-włókniste zapalenie płuc z ogniskowym zmięśłowaceniem. Obrzęk płuc. Schorzenia towarzyszące: przewlekłe zapalenie oskrzeli z rozwojem rozstrzeni oskrzeli.

**Wniosek:** W taki sposób, pod maską obustronnego zapalenia płuc był ukryty śluzak przedsionka. Krótki pobyt chorego na oddziale nie pozwolił na ustalenie diagnozy za życia.

## TRACHEOBRONCHOMEGALIA

## – ZESPÓŁ MOUNIER-KUCHNA

M. Biernat-Silczuk, P. Nalepa, J. Bosak, A. Ziętek

Krakowski Szpital Specjalistyczny I Oddział Chorób Płuc

Tracheobronchomegalia jest rzadką wrodzoną anomalią rozwojową charakteryzującą się znacznym poszerzeniem tchawicy oraz głównych oskrzeli z towarzyszącą uchyłkowatością tchawicy i workowatymi rozstrzeniami oskrzeli.

Zmiany histologiczne opisał po raz pierwszy Czyhlarz w 1897r a objawy kliniczne Mounier-Kuhn w 1932r.

Tracheobronchomegalie charakteryzuje osłabienie sprężystości części błoniastej i poszerzenie pierścieni chrzęstnych, z tworzeniem się licznych zatok o charakterze uchyłków w tchawicy oraz głównych oskrzelach. Stwierdza się także zaniki mięśnia poprzecznego tchawicy. Poszerzenie i zniekształcenie światła tchawicy i głównych oskrzeli powoduje zaburzenia w przepływie powietrza (przepływ wirowy zamiast warstwowego), powoduje to wzrost oporów z cechami obturacji i zwiększeniem objętości zalegającej, stwierdzane w badaniach czynnościowych. Choroba objawia się nawracającymi infekcjami układu oddechowego.

Autorzy rozpoznali tracheobronchomegalie. 43 letniego mężczyzny, palacza tytoniu narażonego na wieloletnie wdychanie pyłu drzewnego, cierpiącego na nawracające zakażenia układu oddechowego na podstawie dokumentacji, badań radiologicznych (CT, wirtualna bronchoskopia) oraz badania bronchoskopowego. U pacjenta stwierdzono zakażenie *Pseudomonas aeruginosa* oraz *Staphylococcus aureus* MSSA. W wyniku zastosowanego leczenia dolegliwości ustąpiły prezentowane przez chorego. Zalecono zaprzestanie palenia tytoniu oraz ograniczenie zawodowego narażenia na pył drzewny. Ponadto zalecono coroczne szczepienia profilaktyczne przeciw grypie a także przeciw pneumokokom.

#### GRUŻLICA ŚLEDZIONY

<sup>1</sup> M. Błachnio, <sup>1</sup> E. Rzewuska, <sup>2</sup> O. Mioduszewska, R. Maryniak, <sup>4</sup> T.M. Zielonka, <sup>1</sup> A. Błachnio

<sup>1</sup> Mazowieckie Centrum Leczenia Chorób Płuc i Gruźlicy w Otwocku

<sup>2</sup> Centrum Onkologii w Warszawie

<sup>3</sup> Klinika Chorób Wewnętrznych, Pneumologii i Alergologii AM w Warszawie

Gruźlica śledziony jest bardzo rzadką pozapłucną postacią choroby, do której dochodzi w wyniku krwiopochodnego rozsiewu prątków. Obserwowane objawy sugerują chorobę hematologiczną, a ustalenie rozpoznania jest trudne, szczególnie przy braku zmian w płucach.

Przedstawiamy przypadek 27-letniej kobiety z rozpoznaną hipoplazją szpiku o niejasnej etiologii, u której wystąpiły stany gorączkowe do 39°C, utrata masy ciała (około 20 kg), powiększenie śledziony z licznymi zmianami ogniskowymi i pancytopenia. Hematolodzy zdecydowali się na usunięcie śledziony. Mikroskopowo stwierdzono w śledzionie i w okolicznych węzłach chłonnych gruźlicę wytwórczą i serową. Trepanobiopsja szpiku wykazała również zmiany o typie gruźliczym. Zastosowane leczenie przeciwprątkowe (czterema lekami) spowodowało ustąpienie gorączki, przyrost masy ciała, poprawę stanu klinicznego i morfologii krwi. Przypadek ten dobrze ilustruje jak trudne jest rozpoznanie pozapłucnej gruźlicy. Wskazuje tak-

że na potrzebę interdyscyplinarnej oceny chorych ze zmianami układowymi.

#### MIKOBAKTARIOZA PŁUCNA O NIETYPOWYM PRZEBIEGU U 24 LETNIEJ CHOROJ.

J. Cieśliski, B. K. Mesjasz, A. Szczepańska, M. Nowak,

Oddział Pulmonologiczny II Wojewódzki Szpital Chorób Płuc Wodzisław Śląski

Chora lat 24, studentka, przyjęta do Woj. Szpitala Chorób Płuc w Wodzisławiu Śląskim z powodu utrzymującej się od 10 dni gorączki, pomimo stosowanej antybiotykoterapii oraz na zdjęciach rtg obraz zmian zapalnych w płacie górnym płuca prawego w badaniu RTG.

Przy przyjęciu stan średni. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono leukocytozę 13,0 tys/mm<sup>3</sup> i OB = 92 mm, MTX = 13 mm.

W badaniu bronchofiberoskopowym prawidłowy obraz oskrzeli, a wyniki bakteriologiczne i cytologiczne wydzielin nie pozwoliły na ustalenie rozpoznania.

W TK klatki piersiowej stwierdzono w obrębie płata górnego płuca prawego rozległy obszar o niejednorodnej gęstości, nierównomiernie wzmacniający się po podaniu środka kontrastowego o wymiarach 10x8 cm. Obraz TK przemawiał za zmianą o charakterze naciekowym – chłoniak? Ponadto stwierdzono nacieczenie tchawicy i oskrzela głównego oraz pojedyncze powiększone węzły chłonne okołotchawicze średnicy do 1,2 cm.

Pod kontrolą USG wykonano BCI zmiany i w jednym z preparatów stwierdzono obecność komórek podejrzanych o zmiany nowotworowe.

W leczeniu stosowano skojarzoną antybiotykoterapię (cefalosporyna III generacji, aminoglikozyd, fluorochinolon, uzyskując poprawę kliniczną.

Chorą skierowano do dalszej diagnostyki do Kliniki Chirurgii Instytutu Gruźlicy i Chorób (IGiChP) w Warszawie, gdzie w po wielokrotnych biopsjach cienkoigłowych stwierdzono prątki kwasoodporne i rozpoczęto leczenie przeciwprątkowe (RMP, INH, PZA, Amikacyna). Leczenie kontynuowano na Oddziale Pulmonologicznym w Wodzisławiu Śląskim, gdzie chora odkrztusiła bardzo dużą ilość wydzielin ropno-krwistej.

Szczegółowe badania mikrobiologiczne w IGiChP metodą genetyczną AccuProbe potwierdziła obecność prątków atypowych- *Mycobacterium kansasii*.

Po uzyskaniu wyniku badania lekooporności i wobec niemożności podania z przyczyn okulistycznych etambutolu w dalszym leczeniu stosowano Rifamazid, Tarivid i Biseptol. Wykonane po 13 mies. badanie TK klatki piersiowej wykazało prawie całkowitą regresję zmian w płucu prawym z pozostaniem jedynie pogrubienia szczeliny skośnej i opłucnej płuca prawego na poziomie segm 2.

**MALFORMACJA NACZYŃ OSKRZELOWYCH  
JAKO PRZYZYNA  
NAWRACAJĄCYCH KRWOTOKÓW PŁUCNYCH**

T. Dyla, R. Jankowska, J. Garcarek,  
A. Brzecka, A. Gostkowska  
*Klinika Pulmonologii i Nowotworów Płuc  
AM Wrocław*

U chorego lat 19, który dotychczas nie chorował, nagle, w spoczynku wystąpił krwotok płucny, który doprowadził do ostrej niewydolności oddechowej, wymagającej leczenia na oddziale intensywnej terapii. Wykonane wówczas badania, w tym tomografia komputerowa klatki piersiowej, nie wykazały zmian zapalnych ani naczyniowych w płucach. Ponowny krwotok wystąpił po 4 latach. U chorego nie stwierdzono objawów współistniejących chorób zapalnych, w tym także autoimmunologicznych. Badanie angio-TK klatki piersiowej ani angiografia tętnicy płucnej nie wykazały nieprawidłowości naczyń. Arteriografia tętnic oskrzelowych wykazała malformację naczyń w płacie górnym lewego płuca. W badaniu bronchofibroskopowym stwierdzono poszerzone naczynie żyłne, biegnące w oskrzeli głównym lewym i dalej do oskrzela płata górnego lewego i języzka. Wykonano embolizację tętnicy oskrzelowej spongostanem i alkoholem poliwinylowym (PVA), uzyskując obliterację naczyń. Po 9 miesiącach wystąpiło krwipłucie; badanie arteriograficzne tętnic oskrzelowych wykazało wówczas obecność poszerzonych i zniekształconych naczyń o tej samej lokalizacji. Ponownie wykonano embolizację tętnicy oskrzelowej; po 2 miesiącach ponownie wystąpił krwotok płucny. Chorego zakwalifikowano do lobektomii.

Przedstawiony przypadek ilustruje trudności w rozpoznawaniu i leczeniu malformacji tętnic oskrzelowych, powodujących nawracające krwotoki płucne.

**NAWRACAJĄCE ODMY OPLUCNOWE JAKO JEDYNA  
MANIFESTACJA MIĘDZYBŁONIAKA OPLUCNEJ.**

J. Fijołek, E. Wiatr, D. Gawryluk, J. Usiekiewicz,  
E. Szczepulska, M. Opoka  
*Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, Warszawa*

Międzybłoniak opłucnej jest rzadkim, źle rokującym nowotworem wywodzącym się z powierzchniowych komórek surowiczych błony wyściełającej jamę opłucnową. Najczęściej ma agresywny przebieg, dominuje naciekanie miejscowe. Najczęstszym objawem choroby jest ból w klatce piersiowej oraz narastająca duszność na ogół spowodowana wysiękiem do jamy opłucnowej. Poniżej przedstawiamy młodą chorą kilkakrotnie hospitalizowaną z powodu nawracających odm opłucnowych, u której ostatecznie rozpoznano międzybłoniaka opłucnej.

38-letnia chora S.B. została przyjęta do Kliniki w celu diagnostyki przyczyn nawracających od 2002 roku odm

opłucnowych. Kolejne odmę prawostronne wykryto w 2003 roku i 2004 roku i w lutym 2005, kiedy z powodu masywnej odmę prawostronnej zastosowano po raz pierwszy drenaż ssący. Z powodu utrzymującego się przecieku powietrza chora została przeniesiona do Kliniki Chirurgii IG, gdzie wykonano torakotomię przednio-boczną prawą, podczas której wykonano także pleurektomię w szczycie z pobraniem wycinków oraz pleurodezę mechaniczną w części dolnej jamy opłucnowej. W badaniu histologicznym pobranych materiałów stwierdzono wtedy jedynie przewlekłe nacieki zapalne. Po upływie 8 miesięcy chora ponownie trafiła do Kliniki Chirurgii z objawami radiologicznymi odmę obu stron. Zastosowano obustronny drenaż opłucnych. Poszukując przyczyn nawracających odm wykonano badanie TKWR, w którym nie uwidoczniło cech choroby śródmiąższowej, a stężenie alfa 1 – antytrypsyny w surowicy było prawidłowe. Wyniki rekonstytucji histologicznej wycinków pobranych w trakcie torakotomii wykonanej w lutym 2005 (calretynina+, p53-, EMA+ reakcja błonowa) przemawiał za rozrostem wysoko dojrzałego mesothelioma epithelioides pleurae. Ponieważ po usunięciu drenów odmę narastały, chora zakwalifikowana do dwuetapowej torakotomii. Badaniem histologicznym wycinków z opłucnych pobranych w listopadzie i grudniu 2005 rozpoznano mesothelioma epithelioides pleurae (EMA+reakcja błonowa, mesothelium+, calretynina+, p53-, SMAS-, desmina+/-).

Z przeglądu literatury wynika, że podobny przebieg międzybłoniaka obserwowano bardzo rzadko.

**UOGÓLNIONA MANIFESTACJA  
ZIARNINIAKOWATOŚCI WEGENERA, BEZ cANCA.**

M. Grabicki<sup>1</sup>, B. Brajer<sup>1</sup>, H. Batura-Gabryel<sup>1</sup>,  
I. Idasiak-Piechocka<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Klinika Ftyzjopneumonologii AM;  
i <sup>2</sup> Klinika Nefrologii, Transplantologii  
i Chorób Wewnętrznych AM w Poznaniu

Ziarniniakowatość Wegenera (ZW) należy do grupy chorób, charakteryzujących się martwiczym zapaleniem drobnych naczyń. Występuje częściej u kobiet i zajmuje głównie górne i dolne drogi oddechowe, a także nerki. W zdecydowanej większości przypadków we krwi pacjentów wykrywa się przeciwciała przeciwko proteinazie 3 granulocytów obojętnochołnych (c-ANCA), co bardzo ułatwia postawienie właściwego rozpoznania. Choroba ta, w przypadku braku wczesnej diagnozy i wdrożenia odpowiedniego leczenia, może doprowadzić do zgonu pacjenta, nawet w ciągu kilku miesięcy.

Poniżej przedstawiamy problemy diagnostyczne i lecznicze związane z ziarniniakowatością Wegenera, bez przeciwciał c-ANCA.

Do Kliniki Ftyzjopneumonologii przyjęto pacjentkę lat 34, z rozpoznaniem ziarniniakowatości Wegene-

ra, celem rozpoczęcia leczenia. Około 11 miesięcy wcześniej pojawił się postępujący niedosłuch ucha lewego oraz szumy uszne. Z tego powodu pacjentka była hospitalizowana na oddziale laryngologicznym, gdzie wykonano tympanotomię zwiadowczą i rozpoznano zapalenie ucha środkowego. Ze względu na brak poprawy po leczeniu i pojawiający się suchy kaszel, została ponownie hospitalizowana na oddziale laryngologicznym. Następnie w związku z powtarzającym się białkomoczem, została skierowana do Kliniki Nefrologii. W trakcie diagnostyki wykonano między innymi ultrasonograficzną ocenę nerek i zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej, których obraz nie budził zastrzeżeń. Bronchofiberoskopia ujawniła koncentryczne zwężenie oskrzela głównego lewego z ucisku zewnątrzoskrzelowego. Wysokorozdzielcza tomografia komputerowa (HRCT) uwidoczniała obustronne, rozsiane zmiany guzkowate wielkości kilku milimetrów. We krwi nie wykryto c-ANCA. Rozpoznanie ZW postawiono na podstawie badania histopatologicznego wycinka płuca, uzyskanego z biopsji wideotorakoskopowej. W chwili przyjęcia do Kliniki Ftyzjopneumonologii pacjentka skarżyła się na osłabienie słuchu i sporadyczny suchy kaszel. Ponownie nie uzyskano c-ANCA. Rozpoczęto skojarzone leczenie immunosupresyjne doustnym glikokortykosteroidem oraz cyklofosfamidem w comiesięcznych pulsach dożylnych. Mając na uwadze ryzyko zakażeń oportunistycznych, wdrożono profilaktykę w postaci doustnie podawanego sulfametoksazolu z trimetoprimem. Podczas okresowych kontroli monitorowano efekty terapii, a także możliwe działania niepożądane. Zaobserwowano dobrą tolerancję leczenia. Stopniowo zmniejszono dawkę glikokortykosteroidu. W wykonanej HRCT klatki piersiowej po 5 miesiącach leczenia, stwierdzono całkowitą remisję wcześniej opisywanych zmian. Uzyskano poprawę słuchu. Nie stwierdzono obecności białka w moczu.

**Wnioski:** ZW nie jest chorobą bardzo częstą, jednak o bardzo złym rokowaniu w przypadku braku lub stosowania niewłaściwego leczenia. Istotne jest zatem wczesne jej wykrycie i wdrożenie leczenia immunosupresyjnego. Postawienie właściwej diagnozy nie zawsze jest łatwe, szczególnie gdy nie stwierdza się wysoce specyficznych przeciwciał c-ANCA. Dobra współpraca specjalistów z różnych dziedzin jest więc niezbędna dla uzyskania optymalnych efektów terapeutycznych.

#### ASPERGILLOZA PŁUC I MÓZDŻKU U 9 LETNIEJ CHOROJ NA BIAŁACZKĘ PO PRZESZCZEPIE SZPIKU

F. Halkiewicz<sup>1</sup>, L. Kajdas<sup>2</sup>, T. Szczepański<sup>2</sup>, H. Bubała<sup>2</sup>, J. Dzieliński<sup>3</sup>

*Klinika Gastroenterologii Alergologii Zaburzeń Rozwoju Wieków Dziecięcego Śl. AM Zabrze<sup>1</sup>*

*Klinika Pediatrii i Onkologii Dziecięcej Śl. AM Zabrze<sup>2</sup>*

*Klinika Chirurgii Wad Rozwojowych Dzieci i Traumatologii<sup>3</sup>*

9-letnia chora na ostrą białaczkę limfoblastyczną była poddana megachemioterapii z następczym autologicznym przeszczepem. W trakcie kolejnego okresu pancytopenii pojawiły się stany gorączkowe, w związku z czym włączono leczenie antybiotykami o szerokim spektrum, a następnie Amfoterycynę B. TK głowy wykazała obecność zmiany o strukturze guza torbielowatego w prawej półkuli mózgu z komponentą obrzękową. W związku z utrzymującym się kaszlem i odkrztuszaniem ropnej wydzieliny wykonano zdjęcie klatki piersiowej, w którym stwierdzono skonsolidowane plamiste zagęszczenia w prawym płucu tworzące obszar o wymiarach 40 x 10mm. W badaniu HRCT klatki piersiowej stwierdzono w obrębie płatów dolnych obu płuc zmiany naciekowo-zapalne silnie brzeźnie wzmacniające się po kontraście. Kontynuowano leczenie przeciwbakteryjne i przeciwgrzybicze, osiągając niewielką regresję zmian. W Oddziale Neurochirurgii Dziecięcej dokonano usunięcia ropnia mózgu (wynik badania histopatologicznego potwierdził grzybicę kropidlakową) i przeszczepienia allogenicznego komórek hematopoetycznych od dawcy niespokrewnionego. Wobec utrzymywania się zmian w płucach wykonano resekcję częściową płata dolnego płuca lewego. W pracy podkreślono trudności w diagnostyce i niepowodzenie farmakologicznego leczenia inwazyjnej postaci aspergillozy u małego dziecka z białaczką.

#### ZATOR TĘTNICY PŁUCNEJ U CHŁOPCA Z INWAZYJNĄ ASPERGILOZĄ PŁUC W PRZEBIEGU BIAŁACZKI

F. Halkiewicz<sup>1</sup>, A. Janik – Moszant<sup>2</sup>, R. Tomaszewska<sup>2</sup>, T. Szczepański<sup>2</sup>

*<sup>1</sup> Klinika Gastroenterologii Alergologii Zaburzeń Rozwoju Wieków Dziecięcego*

*i <sup>2</sup> Klinika Hematologii i Onkologii Dzieci Śl. AM. W Zabrze*

Pierwszą manifestacją choroby u 11 letniego pacjenta były zmiany w obrazie radiologicznym płuc, interpretowane jako zapalenie płuc. Ze względu na uogólnione powiększenie węzłów chłonnych, brak remisji zagęszczeń w płucach i nieprawidłową morfologię wykonano mielogram. Rozpoznano ostrą białaczkę limfoblastyczną (grupa wysokiego ryzyka). W trakcie chemioterapii i po jej zakończeniu obserwowano utrzymywanie się a nawet progresję zmian płucnych i opłucnowych: zlewające się zacienienia, ropne za-

palenie opłucnej i odmě. Wyhodowanie z posiewów płynu *Pseudomonas aeruginosa* ukierunkowało antybiotykoterapię, jednak bez poprawy. Ze względu na zapalenie żył głębokich kończyny dolnej, wykonano spiralną TK naczyń płucnych, uwidaczniając materiał zatorowy w głównych odgałęzieniach tętnicy płucnej. Ze względu na kliniczny obraz sugerujący grzybicę układową (dodatkowo wykryto ropień wątroby), pomimo braku potwierdzenia mykologicznego, zlecono amfoterycynę w formie liposomalnej. W wyniku terapii zaobserwano stopniową remisję zmian naciekowych w płucach i zdecydowaną poprawę stanu klinicznego pacjenta. W prezentacji podkreślono bezobjawowy przebieg zatoru tętnicy płucnej w okresie immunosupresji i dobrą tolerancję stosowanego leczenia

#### ASTMA TRUDNA U 13 LETNIEGO CHŁOPCA Z KOARKTACJĄ AORTY I CHOROBA REFLUKSOWĄ

<sup>1</sup> F. Halkiewicz, <sup>1</sup> J. Kwiecień, <sup>1</sup> E. Machura, <sup>2</sup> J. Kusa

<sup>1</sup> *Klinika Gastroenterologii, Alergologii  
i Zaburzeń Rozwoju*

<sup>2</sup> *Klinika Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dziecięcej  
Śl.AM w Zabrze*

Astma trudna jest rzadko rozpoznawana u pacjentów w wieku rozwojowym. Poszukując przyczyn złej kontroli astmy u 13 letniego chłopca wykryto nasiloną chorobę refluksową przełyku. Leczenie przeciwwydzielnicze nie przyniosło jednak pełnej poprawy. Kardiolog na podstawie analizy obrazu radiologicznego klatki piersiowej wysunął podejrzenie pierścienia naczyniowego. Aortografia wykazała obecność koarktacji aorty z bogato rozwiniętym krążeniem obocznym. Po zastosowaniu poszerzania aorty drogą przezskórną zaobserwowano poprawę przebiegu astmy. Przyczyną poprawy jest normalizacji zaburzeń hemodynamicznych krążenia płucnego w przebiegu zaawansowanej koarktacji aorty. W prezentacji podkreślono możliwość zespołu nakładania się kilku przyczyn, prowadzących do niepełnej kontroli astmy u dziecka

#### WRODZONA GRUCZOLAKOWATOŚĆ TORBIELOWATA PŁUC U 2 LETNIEJ DZIEWCZYNI

<sup>1</sup> F. Halkiewicz, <sup>2</sup> B. Rokicka, <sup>3</sup> T. Legaszewski,

<sup>4</sup> B. Drozdowska

<sup>1</sup> *Klinika Gastroenterologii Alergologii i Zaburzeń Rozwoju  
Wiek Dziecięcy*

<sup>2</sup> *Klinika Intensywnej Terapii Dzieci*

<sup>3</sup> *Zakład Radiologii i Radiodiagnostyki*

<sup>4</sup> *Zakład Patomorfologii Śl.AM w Zabrze*

Wrodzona gruczolakowatość torbielowata płuc jest rzadką wadą rozwojową, możliwą do wykrycia w badaniu USG już w okresie prenatalnym. Najcięższe postaci tej wady są letalne. 2-letnia dziewczynka została

przyjęta do Kliniki z podejrzeniem zapalenia płuc. Wcześniej chorowała sporadycznie na infekcje górnych dróg oddechowych. Rozwijała się prawidłowo. Przy przyjęciu w badaniu przedmiotowym zwracało uwagę tachypnoe i alkalozę oddechową w gazometrii. Obraz radiologiczny płuc był niejednoznaczny. Rozsiane zagęszczenia sugerowały mukowiscydozę. Pomimo szerokowachlarzowej antybiotykoterapii stan pacjentki pogarszał się. Po przeniesieniu na oddział intensywnej terapii została zaintubowana i wentylowana mechanicznie. Wykonane wtedy badanie HRCT wykazało liczne zmiany torbielowate w obu płucach. Przebieg wentylacji mechanicznej był powikłany odma. Dziecko zmarło z powodu niewydolności krążeniowo – oddechowej. Wynik badania autopsyjnego i patomorfologicznego potwierdził rozpoznanie kliniczne. W prezentacji podkreślono skrytoobjawowy przebieg zaawansowanej i późno rozpoznanej gruczolakowatości torbielowatej płuc u 2 letniego dziecka.

#### ZMIANY PŁUCNE W PRZEBIEGU AMYLOIDOZY

##### Z TRANSTYRETYNY U PACJENTKI

##### Z GAMMAPATIĄ MONOKLONALNĄ

<sup>1</sup> K. Kruczak, <sup>1</sup> J. Soja, <sup>1</sup> P. Grzanka, <sup>2</sup> J. Yadgue,

<sup>3</sup> J. Stachura, <sup>1</sup> E. Niżankowska-Mogilnicka

<sup>1</sup> *Klinika Pulmonologii II Katedry Chorób Wewnętrznych  
i <sup>3</sup> Katedra Patomorfologii*

*Collegium Medicum UJ, Kraków*

<sup>2</sup> *Systemic Autoinflammatory Diseases and Amyloidosis  
Unit Hospital Clinic, Barcelona, Hiszpania*

Kobieta (G.K.). lat 67, została przyjęta do Kliniki Pulmonologii z powodu duszności, osłabienia, utraty masy ciała, z obrazem zmian rozsianych w płucach oraz nadciśnieniem tętniczym i niedoczynnością tarczycy.

*Przy przyjęciu:* wyniszczenie, szmer skurczowy w polu osłuchiwania zastawki tętnicy płucnej, nad polami płucnymi obustronne trzeszczenia przypodstawne, RR 160/00 mm Hg, pO<sub>2</sub> – 51,3 mm Hg, w *spirometri*: FVC – 59,8%, FEV<sub>1</sub> – 57,6%, w *DLCOSB*: 27,1 [mmol/min/kPa], w *badaniach w laboratoryjnych*: białko monoklonalne w surowicy – 16,2 g/L, Białko monoklonalne w moczu: łańcuchy kappa – 37,4 mg/l, lambda – 62,8 mg/L, TSH – 6,58 uIU/ml, prealbumina w surowicy – 0,170 g/L.

W *TKWR*: pogrubienie linii przegrodowych, poszerzenie naczyń tętniczych i żylnych z objawami nadciśnienia płucnego, obrazy wypełnień pęcherzykowych z objawami obrzęku pęcherzykowego i śródmiąższowego.

W *ECHO serca*: cechy znacznego nadciśnienia płucnego (skurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej ok. 95 mm Hg). *Agniografia tętnic płucnych* nie uwidoczniła cech zatorowości, a scyntygrafia perfuzyjna płuc jej małe prawdopodobieństwo.

W *Badaniu EMG*: czuciowo-ruchowa polineuropatia z uszkodzeniem aksonu i mieliny.

*Badanie histopatologiczne wycinków z obu płuc wykazało*: amyloidosis bronchi et pulmonis; złoże amyloidu w formie guzków w ścianie oskrzela oraz zrębie płuca (czerwień Kongo +, AA -, AL -, transtyretyna +).

*Wycinek ze śluzówki jelita grubego*: amyloidosis; AA, AL,  $\beta_2$ -mikroglobulina – ujemne, transtyretyna dodatnia.

*Trepanobiopsja szpiku*: gammopatia monoklonalna t. MGUS; barwienie na czerwień Kongo – dodatnie.

*Zbiorna ocena histopatologiczna*: Amyloidoza z transtyretyny z prawdopodobnym zajęciem naczyń, a w szczególności połączeń tętniczo-żylnych, w tym także płucnych. W złożach amyloidu stwierdza się także niewielką ilość białka AL. Obraz sugeruje złożony typ amyloidozy lub wtórną imbibilację białkiem AL. z surowicy. Wykonane badanie genetyczne w kierunku mutacji genu transtyretyny (exon 2,3,4), nie potwierdziło obecności mutacji.

W leczeniu pacjentki zastosowano metyloprednizon, melphalan, następnie cyklofosfamid.

Kolejne badania radiologiczne (1, 2 miesiące od rozpoczęcia leczenia) nie wykazywały cech regresji.

#### OPÓŹNIENIE I TRUDNOŚCI W ROZPOZNANIU I LECZENIU GRUŹLICY WIELONARZĄDOWEJ

B. K. Mesjasz, A. Szczepańska, M. Nowak, J. Cieśliski  
Wojewódzki Szpital Chorób Płuc, Wodzisław Śląski

Chora lat 24 od 6 miesięcy skarżyła się na silne bóle kręgosłupa lędźwiowo-krzyżowego (L/S) pomimo 4-miesięcznego leczenia pod opieką Poradni Rehabilitacyjnej. Z tego powodu wykonano badanie MRI kręgosłupa L/S, które wykazało patologiczne złamanie trzonu L3, całkowite zniszczenie krążka międzykręgowego L3/L4, zmiany naciekowe trzonów L3-S1, zwężenie kanału kręgowego, nacieki mięśni przykręgosłupowych i biodrowo lędźwiowych oraz ropnie opadowe w miednicy małej. Zdjęcie RTG klatki piersiowej wykazało w obu płucach mnogie zmiany naciekowe z rozpadem.

Przyjęta do Wojewódzkiego Szpitala Chorób Płuc w Wodzisławiu Śląskim zgłosiła, że już przed 8 miesiącami wystąpił u niej epizod krwioplucia. Analiza wykonanego wówczas radiogramu wykazała, że nie rozpoznano zmian naciekowych z obecnością drobnych przejaśnień zlokalizowanych w obu polach górnych i środkowych. Przy przyjęciu do szpitala stan ogólny pacjentki średnio-ciężki, patologiczne pogłębienie lordozy lędźwiowej z ograniczeniem ruchomości kręgosłupa L/S, ograniczenie ruchomości lewego stawu biodrowego, a w lewym dole biodrowym tkliwy guz średnicy 16 cm. W badaniach laboratoryjnych przyspieszenie OB, RT23=20 mm, badania bakteriologiczne płwociny w kierunku prątków gruźlicy me-

todą bezpośrednią 10x ujemne, metodą posiewów 2x dodatnie (Myc.tbc) z zachowaną pełną wrażliwością na leki przeciwprątkowe.

W trakcie leczenia z powodu potwierdzonego badaniem USG powiększania się wymiarów zbiornika płynowego w lewym dole biodrowym konieczna była interwencja chirurgiczna z wykonaniem punkcji, a następnie mikrolaparotomii z nakłuciem i drenażem ropnia.

Zastosowano leczenie p/prątkowe w schemacie 4-lekowym: rifamazid, pyrazinamid, streptomycyna przez 2 miesiące, a następnie leczenie podtrzymujące 7 miesięcy. Uzyskano odprątkowanie, poprawę stanu ogólnego, poprawę radiologiczną, resorpcję zmian naciekowych i zapalnych w obrębie układu kostno-stawowego i mięśniowego oraz resorpcję ropni opadowych, co potwierdzono w kontrolnym badaniu MRI. Dzięki zastosowaniu sznurówki ortopedycznej i ćwiczeń izometrycznych uzyskano powrót sprawności układu kostno-mięśniowego.

#### MYKOPLAZMATYCZNE ZAPALENIE PŁUC Z OBECNOŚCIĄ ZIMNYCH AGLUTYNIN.

P. Krawczyk, R. Kieszko, R. Dmowski, J. Milanowski,  
Klinika Pneumonologii, Onkologii i Alergologii AM, Lublin

*Mycoplasma pneumoniae* jest najczęstszym z drobnoustrojów atypowych powodujących zapalenie płuc. Częstość zachorowania w Polsce szacuje się na poziomie 1,8/1000 osób na rok. Produkcja przeciwciał o charakterze zimnych aglutynin należy do rzadko wykrywanych powikłań infekcji i wiąże się z aglutynacją erytrocytów w krążeniu obwodowym podczas ekspozycji na zimno. Może doprowadzać do anemii hemolitycznej i niewydolności nerek.

Celem pracy było przedstawienie trudności diagnostycznych mykoplazmatycznego zapalenia płuc powikłanego niedokrwistością wywołaną obecnością zimnych aglutynin.

Trzydziestoletni mężczyzna trafił do Kliniki z powodu utrzymujących się pomimo antybiotykoterapii gorączki, suchego kaszlu, osłabienia i chudnięcia. W ciągu miesiąca przed przyjęciem chory zaobserwował obecność zhemolizowanej krwi w kale oraz przyjmował niesterydowe leki przeciwzapalne. Badanie radiologiczne klatki piersiowej wykazało zagęszczenia miąższowe w polu dolnym płuca prawego. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono cechy niedokrwistości (erytrocyty-2,34 mln/mm<sup>3</sup>, hemoglobina-11,9 g/L) oraz prawidłową leukocytozę. Wynik gastroskopii był prawidłowy. Morfologia krwi ogrzanej do 37°C nie odbiegała od normy (erytrocyty-4,48 mln/mm<sup>3</sup>, hemoglobina-13,8 g/L). Rozpoznanie mykoplazmatycznego zapalenia płuc postawiono na podstawie wysokiego miana przeciwciał przeciw *Mycoplasma pneumoniae* w klasie IgG i IgM, a ostateczne potwierdzenie etiologii niedokrwistości uzyskano na podstawie testów

serologicznych wykrywających zimne aglutyniny w surowicy (reakcja aglutynacji z krwinkami wzorcowymi i własnymi w teście enzymatycznym i solnym w temp. 20°C). Antybiotykoterapią (Klarytromycyna) osiągnięto poprawę stanu klinicznego. Nastąpił także stopniowy spadek miana zimnych aglutynin.

U młodych osób z zapaleniem płuc wywołanym drobnoustrojami atypowymi najbardziej prawdopodobną przyczyną niedokrwistości hemolitycznej jest obecność zimnych aglutynin

#### POTWORNIAKI ŚRÓDPIERSIA

I. Krawczyk-Sulisz, J. Pankowski, I. Witkiewicz,  
T. Sulisz, B. Kubisa, S. Ryński

*Katedra Pneumonologii Pomorskiej AM, Szczecin*

Pierwotne nowotwory zarodkowe śródpiersia są rzadko spotykane. Stanowią 1-2% wszystkich nowotworów człowieka. Należą do nich między innymi potworniaki. Potworniaki są guzami nowotworowymi wywodzącymi się z trzech listków zarodkowych. Guzy te mogą przebiegać bezobjawowo. Wykrywane są często w czasie wykonywania kontrolnych zdjęć rentgenowskich klatki piersiowej. Jeżeli dochodzą do dużych rozmiarów dają objawy ucisku na narządy śródpiersia.

Przedstawiono dwa przypadki potworniaków dojrzałych. Pierwszy przypadek dotyczy 25 letniej kobiety z masywnym potworniakiem zlokalizowanym w śródpiersiu przednim który został wykryty z powodu nasilających się objawów ze strony układu oddechowego. Drugi przypadek dotyczy potworniaka zlokalizowanego w śródpiersiu tylnym u 39-cio letniej chorej bez objawów klinicznych. W obu przypadkach rozpoznanie ustalono na podstawie badania histopatologicznego usuniętych zmian.

#### LIMFANGIOLEIOMIOMATOZA PŁUC U 36-LETNIEJ PACJENTKI.

A. Nowicka, M. Kołaczowska  
*Katedra i Klinika Ftyzjopneumonologii AM, Poznań*

Limfangioleiomiomatoza (LAM) jest rzadką chorobą, występującą u kobiet głównie w wieku rozrodczym. Charakteryzuje się występowaniem zmian torbielowatych w płucach, co jest związane z nadmierną proliferacją niedojrzałych komórek mięśni gładkich w ścianach naczyń limfatycznych i krwionośnych, w przestrzeni okołoskrzelowej oraz w ścianach pęcherzyków płucnych. Kluczową rolę przypisuje się hormonom żeńskim. Komórki mięśniowe w płucach wykazują ekspresję receptorów estrogenowych i/lub progesteronowych.

36-letnia pacjentka przyjęta do szpitala w kwietniu 2006 r. z powodu nasilenia kaszlu i odkrztuszania

śluzowej wydzieliny, duszności wysiłkowej, ucisku w klatce piersiowej. W/w dolegliwości występują od ok. 6 lat. Wstępnie rozpoznano astmę oskrzelową, którą leczono bez powodzenia przez kolejne 3 lata. W 2003 r. roku chora hospitalizowana w Klinice Pulmonologii, a następnie w Klinice Torakochirurgii, gdzie wykonano wideotorakoskopię. W badaniu histopatologicznym uzyskanego materiału rozpoznano limfangioleiomiomatozę płuc. Przez kolejne trzy lata pacjentka kontynuowała leczenie objawowe w Poradni Lekarza Rodzinnego. Podczas obecnej hospitalizacji stwierdzono ściszenie szmeru pęcherzykowego i pojedyncze furczenia. Badanie radiologiczne klatki piersiowej wykazało zmiany włókniste, a tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości (HRCT) obecność włóknistego procesu śródmiąższowego z rozsiazanymi, drobnymi torbielkami. Nie stwierdzono płynu w jamach opłucnej. W pletyzmografii przeważały zmiany restrykcyjne. Badanie gazometryczne nie wykazało cech niewydolności oddechowej. Poziom hormonów płciowych odpowiadał fazie cyklu miesięczkowego. Badanie ginekologiczne nie ujawniło nieprawidłowości w zakresie narządu rodniczego. Wykonane badania diagnostyczne, w szczególności HRCT, potwierdziły wcześniej postawione rozpoznanie limfangioleiomiomatozy. Pacjentce zalecono przyjmowanie medroksyprogesteronu. W razie nieskuteczności w/w postępowania do rozważenia pozostaje usunięcie jajników lub ich napromienianie, w ostateczności przeszczep płuc. Patogeneza LAM nie jest dokładnie poznana. Choroba przebiega w sposób postępujący i prowadzi do niewydolności oddechowej i śmierci. Zastosowane u pacjentki leczenie daje szansę na wydłużenie życia

#### TLUSZCZAK ŚRÓDOSKRZELOWY ORAZ TLUSZCZAK ŚRÓDPLUCNY

J. Pankowski, I. Krawczyk-Sulisz, P. Waloszczyk,  
J. Pierug, T. Sulisz

*Specjalistyczny Szpital w Szczecinie Zduńowie*

Tłuszczak jest dobrze odgraniczonym nowotworem zbudowanym z dojrzałych komórek tłuszczowych, najczęstszym spośród nowotworów niezłośliwych. Tłuszczaki w układzie oddechowym są rzadko spotykane, zwykle występują w dużych oskrzelach. Wywodzą się one z komórek tłuszczowych występujących w błonie podśluzowej lub w tkance łącznej wypełniającej przestrzeń międzchrząstkową oskrzeli. Tłuszczaki charakteryzują się ekspansywnym wzrostem zarówno w kierunku światła oskrzela, jak i otaczającego je mięszu płucnego. Przedstawiono przypadek 70-cio letniego mężczyzny z epizodami nawracających krwiopłuc pojawiających się od roku, u którego ustalono rozpoznanie tłuszczaka śródoskrzelowego płuca lewego na podstawie badania histopatologicznego preparatu po segmentectomii. Drugi przypadek dotyczy



58 letniej kobiety z wewnątrzplucnym tłuszczakiem rozpoznany na podstawie badania histopatologicznego resektowanego chirurgicznie guza.

#### **TĘTNIAKOWE POSZERZENIE NACZYŃ PŁUCNYCH IMITUJĄCE OBRAZ GUZA NOWOTWOROWEGO**

<sup>1</sup> G. Przybylski, <sup>1</sup> A. Jarzemska, <sup>2</sup> M. Ruchalski,  
<sup>3</sup> R. Kozłowska

<sup>1</sup> Z Kliniki Chorób Płuc, Nowotworów i Gruźlicy CM, Bydgoszcz

<sup>2</sup> Z Kliniki Kardiologii, Bydgoszcz

<sup>3</sup> Z Kujawsko Pomorskiego Centrum Pulmonologii  
Bydgoszcz

Tętniaki tętnic płucnych są rzadkim powikłaniem wrodzonych wad serca, występują też w zespole Behcet'a. Jednostronnie lub obustronnie poszerzone tętnice zwykle sugerują zmiany nowotworowe. Najlepszym badaniem diagnostycznym jest badanie tomokomputerowe klatki piersiowej w opcji angioCT, uzupełnione echokardiografią oraz ewentualnie cewnikowaniem serca. Z uwagi na zaburzenia hemodynamiczne i możliwość pęknięcia, tętniaki tętnic płucnych powinny być korygowane chirurgicznie. Ich rozległość, powikłania narządowe wtórne do niewydolności serca i nieodwracalne nadciśnienie płucne mogą stanowić o ich nieoperacyjności.

Pacjentka lat 55, skierowana do Kujawsko Pomorskiego Centrum Pulmonologii z powodu narastającego osłabienia, duszności wysiłkowej pojawiającej się przy niewielkiej aktywności ruchowej. Z uwagi na znaczny ubytek masy ciała 25 kg/6 miesięcy, kaszel, nikotynizm oraz zmiany radiologiczne w płucach – obustronne, owalne zacienienia guzowate łączące się z wnękami – przyjęta do diagnostyki nowotworowej. W wywiadzie w wieku 25 lat rozpoznano u chorej ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej t.2, na którego korektę chirurgiczną nie wyraziła zgody. W 2001r hospitalizowana celem diagnostyki w kierunku guza płuca. Widoczną radiologicznie owalną zmianą o śr. 7 cm okazała się poszerzoną prawą tętnicą płucną. Pacjentka ponownie nie wyraziła zgody na zaproponowane wówczas postępowanie kardiologiczne. Podczas obecnej hospitalizacji z powodu progresji zmian radiologicznych, wykonano badanie angio-CT, stwierdzając znaczne poszerzenie pnia płucnego 85 mm oraz obustronne tętniakowate poszerzenie tętnic płuc – P 60 mm, L 56 mm, z masywnymi skrzeplinami przyściennymi. Echokardiograficznie potwierdzono obraz ciężkiego nadciśnienia płucnego. Maks. PG RV/RA = 74 mmHg. Z uwagi na rozległe tętniakowate poszerzenie naczyń płucnych, zaawansowane nadciśnienie płucne z powikłaniami w krążeniu systemowym pacjentki nie zakwalifikowano do leczenia zabiegowego wady serca.

Przeładowe zdjęcie rentgenowskie płuc i postępująca kacheksja dwukrotnie oraz w wywiadzie nikotynizm

mylnie kierowały podejrzenia w kierunku choroby nowotworowej

#### **PRZYPADEK ZAROSTOWEGO ZAPALENIA OSKRZELIKÓW W PRZEBIEGU REUMATOIDALNEGO ZAPALENIA STAWÓW**

P. Piesiak, R. Jankowska, M. Kosacka, T. Dyla  
Klinika Pulmonologii i Nowotworów Płuc AM Wrocław

27 letnia kobieta, niepaląca, leczona od 5 lat z powodu reumatoidalnego zapalenia stawów zgłosiła się do Kliniki z powodu stopniowego narastania od roku duszności wysiłkowej. Badania czynnościowe płuc wykazały zaburzenia wentylacji typu obturacyjnego dużego stopnia, z cechami hiperinflacji oraz z ujemną próbą rozkurczową. W badaniu rtg stwierdzono obniżenie kopuł przepony. Wykonano HRCT czynnościowe płuc i stwierdzono jedynie pojedyncze zagęszczenia pasmowe w przyśrodkowej części płuca prawego bez cech pułapki powietrznej. Rozpoznano zarostowe zapalenie oskrzelików. Pomimo zastosowania prednisonu oraz cyklofosfamidami nie uzyskano poprawy. Chorą zakwalifikowano do przeszczepu płuc. W trakcie rocznej obserwacji doszło do stopniowego pogorszenia się parametrów wentylacyjnych płuc.

#### **ZMIANY GUZKOWE W PŁUCACH W PRZEBIEGU ZESPOŁU GRISCELLI.**

A. Szczawińska-Popłonyk, Z. Kycler,

A. Bręborowicz, R. Langford

Klinika Pneumonologii, Alergologii Dziecięcej i Immunologii  
Klinicznej AM, Poznań

Zespół Griscelli jest rzadkim zespołem autosomalnym recesywnym charakteryzującym się częściowym albinizmem i defektem odporności oraz naciekami limfocytarnymi różnych narządów (wątroby, śledziona, mózgu). W piśmiennictwie brak jest danych na temat obecności nacieków w tkance płucnej.

Przedstawiamy przebieg kliniczny choroby u 12-letniej dziewczynki hospitalizowanej w Klinice Pneumonologii, Alergologii Dziecięcej i Immunologii Klinicznej z powodu zmian guzkowych w płucach z towarzyszącymi stanami gorączkowymi, dusznością, objawami neurologicznymi (padaczka, przewlekłe rozsiane zapalenie mózgu), hepatosplenomegalią oraz zaburzeniami hematologicznymi, wobec braku odpowiedzi na wcześniej zastosowane leczenie p/gruźlicze. Typowe cechy fenotypowe (częściowy albinizm, srebrny kolor włosów, brwi i rzęs, budowa mikroskopowa włosa), przebieg kliniczny (faza akceleracji – pogorszenie stanu ogólnego, nasilenie objawów neurologicznych, pancytopenia), w powiązaniu z wynikami badań biochemicznych (podwyższone stężenie trójglicerydów), immunologicznych (upośledzenie zdolności bakterio-



bójczej i odpowiedzi chemotaktycznej granulocytów obojętnochłonnych, zmniejszenie liczby komórek NK) oraz genetycznych (mutacja RAB27A) pozwoliły na ustalenie rozpoznania zespołu Griscelli typ II. Nieinwazyjna diagnostyka różnicowa stwierdzonych rozsianych zmian guzkowatych w płucach nie doprowadziła do ustalenia etiologii. Natomiast badanie histopatologiczne wycinka płuca potwierdziło rozpoznanie: Lymphomatoid granulomatosis (LYG G III). Zastosowana steroidoterapia systemowa w trakcie poczynionych przygotowań do planowanej transplantacji komórek macierzystych szpiku nie uchroniła przed kolejną fazą akceleracji choroby. Pacjentka zmarła z powodu masowego krwotoku mózgowego.

Podsumowując, zmiany guzkowe w płucach u dzieci wymagają szczegółowej diagnostyki różnicowej z uwzględnieniem zespołów wrodzonych niedoborów odporności towarzyszących zespołom genetycznym, często o charakterystycznych cechach fenotypowych. Stąd albinizm i zaburzenia neurologiczne powinny być sygnałem alarmowym do poszukiwania defektów odporności przed wystąpieniem fazy akceleracji. O rokowaniu decyduje przeszczep szpiku.

#### **NIESKUTECZNE LECZENIE NIWYDOLNOŚCI KRAŻENIA I POCHP U MĘŻCZYZNY W PODESZŁYM WIEKU.**

J. Tałałaj, M. Tałałaj, E. Wróblewska  
*Oddział Gruźlicy i Chorób Płuc SPZOZ w Sokółce*

66-letni chory był nieskutecznie leczony z powodu narastającej od 3 miesięcy utraty masy ciała <10 %, nietolerancji wysiłku i skąpego kaszlu. W echokardiografii – hipokineza segmentu przypodstawnego; nie oceniono gradientu ciśnień przez zastawkę mitralną. Po przybyciu do Oddziału Chorób Płuc pogłębiono wywiad ustalając: nadciśnienie tętnicze, cukrzyca t. 2, zakrzepica żył kończyn dolnych leczona 2 lata wcześniej. Stwierdzono tachypnoea, zasadowicę z hipoksemią i hipokaliemię; w radiogramie klatki piersiowej owalny cień w polu środkowym płuca prawego. Przeprowadzona diagnostyka wykluczyła POChP. Na podstawie usg żył kończyn dolnych i angioTK klatki piersiowej rozpoznano chorobę zakrzepowo-zatorową.

Czteromiesięczne leczenie zachowawcze spowodowało redukcję dolegliwości i poprawę tolerancji wysiłku.

#### **ZAWAŁ IMITUJĄCY OBWODOWY GUZ PŁUCA U MŁODEJ KOBIETY.**

J. Tałałaj, M. Tałałaj, E. Wróblewska  
*Oddział Gruźlicy i Chorób Płuc SPZOZ w Sokółce*

34-letnia pacjentka zgłaszała od 3 tygodni krwiotłucie poprzedzone objawami grypopodobnymi, ból klatki piersiowej w okolicy podłopatkowej i pachowej prawej. Nadużywała NLPZ. Nie stwierdzono istotnych zmian w badaniu przedmiotowym. Badania pomocnicze wykazały: niedobór żelaza, w bronchofiberoskopii – krwawienie z segmentu 9 płuca prawego, w TKWR klatki piersiowej – policykliczną, guzową masę w segmencie 9/10 płuca prawego, z odczynowo zmienioną opłucną. Trzykrotna biopsja cienkoigłowa guza płuca wykazała krew w rozmazach.

Guz płuca usunięto operacyjnie. W materiale o wymiarach 7x6x3 cm stwierdzono klinowate ognisko o śr. ok. 2,5 cm. Rozpoznanie patomorfologiczne brzmiało: zawał krwotoczny, przewlekłe zapalenie oskrzeli, rozedma płuc.

Pogłębiona diagnostyka nie wykazała czynników ryzyka i przyczyny choroby zakrzepowo-zatorowej. W czasie 6-miesięcznej obserwacji nie obserwowano nawrotu choroby.

#### **ZESPÓŁ BEZDECHU WE ŚNIE U CHOREGO Z UDAREM PNIA MÓZGU JAKO PROBLEM DIAGNOSTYCZNY I TERAPEUTYCZNY**

M. Tażbirek<sup>1</sup>, J. Sołtyk<sup>2</sup>, M. Grabek-Król<sup>1</sup>,  
S. Skoczyński<sup>1</sup>, W. Pierzchała<sup>1</sup>

<sup>1)</sup> Katedra i Klinika Pneumonologii

<sup>2)</sup> Klinika Neurologii Śląskiej AM, Katowice

Związek zespołu bezdechu we śnie (ZBS) z naczyniopochodnym uszkodzeniem ośrodkowego układu nerwowego nie jest w pełni wyjaśniony. Trudno jednoznacznie ocenić, czy ZBS jest czynnikiem ryzyka udaru mózgu czy też jego następstwem pogarszającym rokowanie.

Poniżej przedstawiono postępowanie diagnostyczne i terapeutyczne 82 letniego chorego z zespołem metabolicznym hospitalizowanego w Klinice Neurologii Śląskiej AM z potwierdzonym badaniem TK udarem pnia mózgu po stronie prawej. Pacjent przyjęty z zaburzeniami świadomości, mowy typu dyzartrii, zaburzeniami połykania oraz towarzyszącego osłabienia siły mięśniowej po stronie lewej. Na podstawie badania polisomnograficznego przy współwystępowaniu typowego zespołu objawów klinicznych (w tym patologicznej senności dziennej: Skala Senności Epworth 18p) rozpoznano ZBS o ciężkim stopniu zaawansowania (AHI 55/godz; SaO<sub>2</sub> min 55%; SaO<sub>2</sub> średnie 88%). Ok. 93% zarejestrowanych bezdechów we śnie stanowiły zaburzenia typu obturacyjnego. Rozpoczęto efektywną terapię z zastosowaniem protezy powietrznej (CPAP).

Średnie efektywne ciśnienie aparatu CPAP wynosiło 13 mbar, przy średnim czasie stosowania 7 godz podczas 3 kolejnych nocy.

Wniosek: Wczesne rozpoznawanie zespołu bezdechu we śnie, będącego czynnikiem pogarszającym rokowanie u chorych z udarem mózgu, może stanowić element pozwalający na zmniejszenie śmiertelności w tej grupie pacjentów.

#### UTAJONA TĘŻYCZKA MASKOWANA OBJAWAMI ASTMY OSKRZELOWEJ I ZESPOŁU DEPRESYJNO-LĘKOWEGO

B. Wajda<sup>1</sup>, A. Drozdowska<sup>1</sup>, K. Kuźmiński<sup>1</sup>, L. Górską<sup>1</sup>, K. Lewandowska<sup>1</sup>, K. Kurowski<sup>2</sup>, E. Jassem<sup>1</sup>

<sup>1</sup> *Klinika Alergologii*

i <sup>2</sup> *Klinika Chirurgii Klatki Piersiowej AMG*

Tężyca jest stanem nadpobudliwości płytki nerwo-mięśniowej związanym z nieprawidłowym stężeniem jonów w płynie zewnątrzkomórkowym. Objaw ten może ujawniać się samoistnie (jawna tężyca) lub podczas badania neurologicznego (utajona tężyca). Trudności w rozpoznawaniu wynikają przede wszystkim z niejednoznacznego obrazu klinicznego mogącego sugerować inne schorzenia.

W pracy przedstawiono przypadek 53-letniej chorej, u której objawy utajonej tężycy były maskowane przez astmę refluksową i zespół depresyjno-lękowy.

Chora diagnozowana w 2004 roku w klinice Alergologii AM w Gdańsku z powodu nawracających duszności i przewlekłego kaszlu. Objawy miały charakter napadowy i występowały od około 2 lat. Zgłaszała także częste omdlenia, nudności, wymioty, chrypkę, osłabienie siły mięśniowej połączone z bolesnymi skurczami mięśni kończyn i twarzy, które trwały około godzinę i ustępowały samoistnie. Z tego powodu była wielokrotnie hospitalizowana. Obciążona wieloma schorzeniami dodatkowymi: nadciśnienie tętnicze, przepuklina rozworu przełykowego przepony, refluks żołądkowo-przełykowy. Dotychczasowe leczenie przeciwestmatyczne i inhibitorami pompy protonowej nie przyniosło poprawy klinicznej.

W badaniach laboratoryjnych stwierdzono obniżenie stężenia PTH w surowicy (5,8 pq/ml) i stężenia Mg<sup>2+</sup> w surowicy (1,64 mg/dl), stężenie K<sup>+</sup> było na dolnej granicy normy (3,9 mEq/l) przy prawidłowym stężeniu Ca<sup>2+</sup> (9,7 mg/dl). Pozostałe wskaźniki biochemiczne jak morfologia, profil wątrobowy, koagulologia, hormony tarczycy (TSH, fT3, fT4), markery zawału mięśnia sercowego, gazometria krwi tętniczej, nie wykazały istotnych odchyleń od stanu prawidłowego.

W badaniu neurologicznym nie stwierdzono odchyleń od stanu prawidłowego. Typowe objawy dla tężycy utajonej były ujemne.

Podejrzewając psychogenne tło dolegliwości (ustąpienie ataku duszności i kaszlu samoistnie lub po place-

bo) chorą konsultowano psychiatrycznie. Stwierdzono objawy zespołu depresyjno-lękowego. Ze względu na występowanie objawów, mimo zastosowanego leczenia farmakologicznego i psychoterapii, wykonano badanie EMG przewodnictwa nerwowo-mięśniowego (próba tężyczkowa). Na tej podstawie ustalono ostateczne rozpoznanie utajonej tężycy. Włączono zalecaną suplementację magnezu (5mg/kg/dobę) oraz zmodyfikowano psychoterapię. Po ośmiu miesiącach obserwacji, stwierdzono znaczącą poprawę kliniczną.

#### NAWROTOWE ORGANIZUJĄC SIĘ ZAPALENIA PŁUC

I. Witkiewicz, I. Krawczyk-Sulisz, G. Mysiorski  
*Specjalistyczny Szpital w Szczecinie Zdunowie*

Organizujące się zapalenie płuc (organizing pneumonia-OP) jest zespołem zmian kliniczno-patologicznych towarzyszącym licznym chorobom i stanom jak choroby infekcyjne, nowotworowe, odczynu polekowego, toksyczne i popromienne tkanki płucnej. Może także występować jako samoistna choroba.

Przedstawiono przypadek 60 letniego chorego z obrazem licznych zmian guzowatych w obu polach płucnych. Rozpoznanie OP ustalono drogą otwartej biopsji płuca. Włączono do leczenia steroidy uzyskując remisję. Leczenie kontynuowano przez 12 miesięcy. Po dwóch miesiącach od zakończenia leczenia wystąpiła regresja. Ponowne leczenie steroidami spowodowało szybką regresję zmian radiologicznych. Każdorazowo odstawienie leków skutkowało nowym rzutem choroby. Aktualnie w pięć lat po ustaleniu rozpoznania chory pozostaje na stałej dawce steroidów w dobrym stanie klinicznym.

Załączono 7 obrazów radiologicznych z kolejnych faz leczenia.

#### GUZOWATA POSTAĆ CHOROBY RECKLINGHAUSENA

<sup>1</sup> T.M. Zielonka, <sup>1</sup> P. Korczyński, <sup>2</sup> M. Żukowska

<sup>1</sup> *Klinika Chorób Wewnętrznych, Pneumologii i Alergologii*  
i <sup>2</sup> *Zakład Radiologii AM, Warszawa*

U 35-letniego informatyka pojawił się i nasilał w ciągu kilku miesięcy suchy męczący kaszel. W wykonanym zdjęciu rentgenowskim klatki piersiowej stwierdzono dużą zmianę guzowatą (6x4 cm) zlokalizowaną przykręgosłupowo w lewym płucu. W badaniu przedmiotowym zwracały uwagę jedynie liczne guzki podskórne, które obserwowane były od wczesnego dzieciństwa. Podobne zmiany skórne stwierdzono u dwóch córek chorego, u których przeprowadzona diagnostyka na podstawie badań genetycznych wykazała chorobę Recklinghausena. Początkowo chory nie zdecydował się na proponowany zabieg chirurgiczny. Po roku utrzymywał się kaszel a w badaniu radiologicznym stwierdzono powiększenie się guza (8x4 cm). Chory

miał wówczas wykonany zabieg doszczętnego usunięcia zmiany. Ocena histologiczna potwierdziła nerwiakowłókniakowatość (neurofibromatosis). Jest to najczęstsza fakomatoza charakteryzująca się zmianami głównie w skórze, układzie nerwowym i narządzie wzroku. Duże guzy w płucach są rzadką manifestacją choroby. Częściej w płucach można stwierdzić zmiany guzkowe i włóknienie w śródmiąższu płuc.

#### CHOROBA POMPEGO U 24-LETNIEGO MĘŻCZYZNY

<sup>1</sup> B. Ziółkowska-Graca, <sup>1</sup> A. Kania, <sup>2</sup> G. Zwolińska,

<sup>1</sup> E. Nizankowska-Mogilnicka\*

<sup>1</sup> Klinika Pulmonologii, II Katedra Chorób Wewnętrznych;

<sup>2</sup> Klinika Neurologii, Collegium Medicum  
Uniwersytetu Jagiellońskiego

Choroba Pompego jest to zaburzenie genetyczne, autosomalne, recesywne, spowodowane niedoborem lizosomalnej kwaśnej α-glikozydazy (GAA). Niedobór enzymu prowadzi do gromadzenia się patologicznej ilości glikogenu w lizosomach, głównie komórek mięśni prążkowanych.

W chorobie Pompego dorosłych osłabienie siły mięśniowej ma istotny wpływ na codzienną aktywność chorego. Zmniejszone napięcie mięśniowe może prowadzić do wystąpienia niewydolności oddechowej oraz bezdechów w czasie snu.

Nie ma specyficznego, w pełni skutecznego leczenia. Stosuje się: dietę bogatobiałkową z małą zawartością węglowodanów, rehabilitację oddechową, nieinwazyjną wentylację dzięki utrzymywaniu ciągłego dodatniego ciśnienia w drogach oddechowych (bi-level PAP). Terapia suplementacyjna z zastosowaniem rekombinowanego ludzkiego enzymu GAA jest jeszcze na etapie badań klinicznych.

24-letni student został przyjęty do Kliniki z powodu duszności spoczynkowej, osłabienia siły mięśniowej i narastającej senności w ciągu dnia. Objawy nasilały się od ok. 2 lat. U chorego stwierdzono niewydolność oddechową (pO<sub>2</sub> 47 mm Hg, pCO<sub>2</sub> 70 mm Hg, pH 7,25), poliglobulię (RBC 7.5 mln, Hb 17.8 g/l, Ht 57.2 %), podwyższone wartości AspAT – 240U/L, AlAT – 260U/L, CPK – 2680U/L. W badaniu echo średnie ciśnienie w tętnicy płucnej ok. 70mmHg.

W biopsji mięśnia (ME) potwierdzono obecność wakuoli sugerujących spichrzanie glikogenu, typowe dla choroby Pompego. Aktywność α-glikozydazy była zmniejszona: 0,81 nmol/mg białka/godzinę. Stosunek aktywności w pH 4,5 do 6,0 wynosił 0,01. U zdrowych przekracza 0,37.

U chorego w klinice rozpoczęto nieinwazyjną mechaniczną wentylację prowadzoną w systemie bi-level (SOMNOvent S Weinmann, Germany). Algorytm S i ciśnienie 12 mbar dla IPAP (inspiratory positive air-

way pressure) i 6 mbar dla EPAP (expiratory positive airway pressure) okazały się wystarczające do normalizacji parametrów gazometrycznych: pO<sub>2</sub> 60 mm Hg, pCO<sub>2</sub> 48 mm Hg, pH 7,39. Podjęto rehabilitację oddechową i jest ona kontynuowana w domu chorego.

Chory pozostaje na diecie ubogocukrowej, bogatobiałkowej. Stosowano heparynę drobnocząsteczkową. Wydolność oddechowa poprawiła się istotnie, ustąpiło nadciśnienie płucne oraz nadmierna senność w ciągu dnia. CPK 1271 U/l, RBC 5,29 mln/ml. Chory został członkiem międzynarodowej grupy wsparcia dla pacjentów chorych na chorobę Pompego oraz został zakwalifikowany do terapii eksperymentalnej z rhGAA

#### ZAPALENIE WIELOCHRZĘSTNE (RELAPSING POLYCHONDRITIS) – RZADKA CHOROBA WIELONARZĄDOWA Z ZAJĘCIEM UKŁADU ODDECHOWEGO

J. Zych<sup>1</sup>, K. Oniszcz<sup>2</sup>, B. Burakowska<sup>2</sup>, D. Gawryluk<sup>1</sup>,  
K. Roszkowski-Śliż<sup>1</sup>

<sup>1</sup> III Klinika Chorób Płuc, <sup>2</sup> Zakład Radiologii  
Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

Mężczyzna lat 58, przyjęty do Kliniki z powodu suchego kaszlu, zmniejszonej tolerancji wysiłku, gorączki i bólów żeber związanych z oddychaniem. W wywiadach od 2 lat nawracające bóle, obrzęki i wzmożone ucieplenie wielu stawów, od około 1,5 roku nawracające stany zapalne chrząstek małżowin usznych (zacerwienie, ból, obrzęk), od kilku miesięcy suchy kaszel i nawracające zapalenie spojówek oraz gorączka. W badaniach laboratoryjnych wykryto wysokie OB, podwyższone stężenia CRP i fibrynogenu oraz umiarkowaną hypoalbuminemię.

W badaniu bronchoskopowym stwierdzono zatarcie rysunku chrząstnego w tchawicy i oskrzeli głównym lewym oraz obrzęk i przekrwienie śluzówki oskrzeli. W badaniu tomokomputerowym klatki piersiowej uwidoczniło się pogrubienie ścian przedniej i bocznych tchawicy do szerokości od 5 do 7 mm, pogrubienie ścian oskrzeli głównych do szerokości 6 mm. Odcińkowe zgrubienia ścian oskrzeli segmentowych w płatach dolnych. Zwężenie światła tchawicy do szerokości 12 mm.

Na podstawie kryteriów diagnostycznych rozpoznano zapalenie wielochrzęstne.